



S2 Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Akute Herzinsuffizienz und Ventrikulärer Assist Device (VAD)/Extrakorporale Membranoxygenierung (ECMO)

Autoren: O. Miera (Berlin), I. Dähnert (Leipzig), N. Haas (Bad Oeynhausen), M.N. Hirt (Hamburg), J. Thul (Gießen)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 18.02.2015

1 Krankheitsbezeichnung: Akute Herzinsuffizienz im Kindesalter

Geltungsbereich: Neugeborene, Säuglinge, Kinder und Jugendliche mit akuter Herzinsuffizienz

2 Basisinformationen

2.1 Definition – Klassifikation

Bei der akuten Herzinsuffizienz reicht das Herzzeitvolumen nicht aus, um den Sauerstoffbedarf des Körpers zu decken. Die Ursachen können multifaktoriell sein und münden in eine myokardiale Dysfunktion. Sie wird begleitet von Veränderungen auf molekularer und zellulärer Ebene (Calcium-Dysregulation, Veränderungen des myokardialen Zytoskeletts, Hypertrophie) sowie auf neurohumoraler Ebene (Aktivierung endogener Katecholamine, des Renin-Angiotensin-Aldosteron-Systems), die neben Wasser- und Salzretention sowie Tachykardie auch direkte negative Effekte auf die Kardiomyozyten haben. Daneben spielen Gegenregulationen (z.B. durch die natriuretischen Peptide) und Inflammation in der Pathogenese eine wichtige Rolle. In der schweren Herzinsuffizienz sind weitere Organe (u.a. Niere, Leber, ZNS) in ihrer Funktion gestört, es kann sich eine metabolische Azidose (Laktazidose) entwickeln.

Ätiologisch lässt sich die akute Herzinsuffizienz bei normaler Anatomie des Herzens von der bei angeborenem Herzfehler unterscheiden (vgl. Tab. 1). Es kann ein links-, rechts- oder biventrikuläres Versagen vorliegen, die unterschiedliche diagnostische und therapeutische Schritte erforderlich machen. Bei angeborenen Herzfehlern spielen in der postoperativen Phase besondere Pathomechanismen eine Rolle (Bypasszeit, Kardioplegie, Aortenklemmzeit, Ischämie, Kapillarleck, Inflammation, akutes „Unloading“ oder „Loading“ des Ventrikels, akute systemische oder pulmonale Widerstandserhöhung, residuale Defekte), die Verlauf und Prognose bestimmen und sich von akuten Verschlechterungen bereits bestehender chronischer Herzinsuffizienz bei angeborenen Herzfehlern unterscheiden.

Bei Neugeborenen mit akuter Herzinsuffizienz spielen die fetalen Shuntverbindungen (persistierender Ductus arteriosus, offenes Foramen ovale) bzw. ihr vorzeitiger Verschluss eine zentrale Rolle. Das neonatale Herz zeigt physiologische Besonderheiten, die z.T. allerdings nur in Tierversuchen nachgewiesen wurden: So bedingt die reduzierte Gesamtmasse kontraktiler Elemente eine verminderte Ventrikelcompliance; eine Vorlastserhöhung führt daher – anders als beim Erwachsenen – nicht zu einem entsprechenden Anstieg des schon in Ruhe hohen Schlagvolumens; die Steigerung des Herzzeitvolumens erfolgt somit überwiegend über eine Steigerung der Herzfrequenz (Colan 1992). Die elektromechanische Kopplung des neonatalen Myokards zeigt eine stärkere Abhängigkeit vom transmembranösen Calcium-Flux (Chin 1990). Die Ansprechbarkeit des neonatalen Herzens auf β_1 -Stimulation ist reduziert, möglicherweise als Folge relativ verminderter myokardialer Noradrenalin-speicher (Tanaka 1990).

2.2 Häufigkeit

Exakte Angaben zur Häufigkeit der akuten Herzinsuffizienz liegen nicht vor. Nach einer prospektiven Studie in Großbritannien wurden wegen neu aufgetretener Herzinsuffizienz aufgrund von Kardiomyopathie oder Myokarditis 0,87/100.000 Kinder/Jahr <16 Jahren behandelt (Andrews 2008). Stationäre Aufnahmen wegen akuter Herzinsuffizienz (akute postoperative Herzinsuffizienz ausgeschlossen) sind wesentlich häufiger. Diese Zahl kann laut einer retrospektiven Datenanalyse aus den USA auf etwa 15,2 – 17,9/100.000 Kinder/Jahr <18 Jahren geschätzt werden. Ursächliche Erkrankungen waren in 15,7% eine Kardiomyopathie oder Myokarditis und in 69,3% ein angeborener Herzfehler (Rossano 2012).

Eine akute Herzinsuffizienz nach Herzoperation trat in einer prospektiven Studie bei 42% der wegen eines angeborenen Herzfehlers operierten Neugeborenen auf (Butts 2012), in einer gemischten Alterspopulation von Kindern unter 7 Jahren nach biventrikulärer Korrektur je nach postoperativen Behandlungsregime in 11,7 bis 25,9% (Hoffman 2003). Das Geschlechterverhältnis ist ausgeglichen (Andrews 2008, Rossano 2012), das Erkrankungsrisiko für Säuglinge verglichen mit älteren Kindern am größten.

3 Leitsymptome

Symptome und klinische Untersuchungsbefunde

- der Kongestion: Tachy-/Dyspnoe, Orthopnoe, Husten; Hepatomegalie, Aszites, periphere Ödeme, Jugularvenenstauung;
- der verminderten Perfusion: kühle, blasse bis marmorierte oder graue Haut, verlängerte kapilläre Füllungszeit, Ausschöpfungszyanose, verminderter Blutdruck und verminderte Blutdruckamplitude, flacher Puls, Tachykardie, Erbrechen, Oligo-/Anurie, Kreislaufstillstand, Unruhe bis Bewusstseinstörung und Bewusstlosigkeit.

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Ziel der Diagnostik ist sowohl die Beschreibung der aktuellen Kreislafsituation in Bezug auf Vorlast, Nachlast, Inotropie, Herzrhythmus und Herzzeitvolumen, als auch eine rasche Klärung der Ursache der akuten Herzinsuffizienz, um erste therapeutische Entscheidungen treffen zu können. Jede diagnostische Maßnahme muss unter dem Gesichtspunkt der schnellstmöglichen Kreislaufstabilisierung abgewogen werden. Neben einer kontinuierlichen Überwachung („Monitoring“) sind im Verlauf wiederholte Untersuchungen und ggf. weiterführende Diagnostik unabdingbar.

4.2 Apparative Diagnostik inklusive Bewertung

Echokardiographie, Labor, Röntgen-Thorax, EKG, Herzkatheteruntersuchung.

4.2.1 Echokardiographie

Die Echokardiographie ist die Methode der Wahl zur Beschreibung der Funktion des linken und des rechten Ventrikels, der Klappen und der Anatomie des Herzens. Angeborene Herzfehler sind inklusive ggf. vorhandener Restdefekte zu beschreiben. Ergüsse, Tamponaden und intrakardiale Thromben sind auszuschließen/nachzuweisen.

4.2.2 Labor

Obligat zur aktuellen Kreislaufbeurteilung sind Blutgasanalyse (BGA), O₂-Sättigung, Natrium, Kalium, Blutzucker und Laktat. Simultane Messungen der arteriellen und zentralvenösen BGA dienen der Bestimmung der zentralvenösen Sättigung, arteriovenösen Sauerstoffdifferenz und je nach Anatomie des Verhältnisses von Lungen- zu Systemperfusion (vgl. Tab 2). Zur Diagnose sekundärer Organdysfunktion sind sinnvoll: Blutbild, Kreatinin, Harnstoff, Transaminasen, Bilirubin, Gerinnungsdiagnostik, Troponin I, CK/CK-MB, BNP/NT-proBNP.

4.2.3 Röntgenthorax

Wichtig zur Beurteilung der Herzgröße, des Ausmaßes der Lungenstauung oder –überflutung, Diagnose von Pleuraergüssen sowie Differenzialdiagnostik (Pneumothorax, Atelektase, etc.).

4.2.4 EKG

Erforderlich zur Rhythmusdiagnostik sowie ggf. Ischämienachweis.

4.2.5 Herzkatheteruntersuchung

Bei Verdacht auf Koronarpathologie und bei echokardiographisch nicht klärbarer Ursache der Herzinsuffizienz. Ggf. zur Therapie bei kritischen Klappenstenosen oder Koarktation. Eine Biopsie zur Differentialdiagnose Myokarditis vs. Kardiomyopathie kann wertvolle Hinweis zur Prognose geben und sollte bei Säuglingen und Kleinkindern einer strengen Indikationsstellung mit Abwägung des Risiko/Nutzen-Verhältnisses unterworfen werden.

4.3 Basismonitoring

EKG, Pulsoxymetrie, Flüssigkeitsbilanzierung, zentrale und periphere Temperaturmessung. Bei akut herzinsuffizientem Patienten unter der Therapie mit intravenösen Vasopressoren oder –dilatantien sowie Inotropika sollte eine kontinuierliche invasive Überwachung von arteriellem und zentralvenösem Druck erfolgen. Kontinuierliche nicht-invasive oder intermittierende oszillometrische Blutdruckmessungen überschätzen den Blutdruck bei Hypotension (Gevers 1996, Pytte 2006, Iliès 2012). Die Häufigkeit der Blutgasanalysen muss der klinischen Situation angepasst werden.

4.4 Erweitertes Monitoring

4.4.1 Echokardiographie

Wiederholte Echokardiographien zur Abschätzung der intrakardialen Druckverhältnisse, der Ventrikelfüllung, der systolischen Funktion und Bestimmung des Schlagvolumens mit Abschätzung des Herzminutenvolumens sind ergänzend zur kontinuierlichen Überwachung sinnvoll.

4.4.2 Pulmonalkatheter

Pulmonalkatheter sind nur selten notwendig. Die Bestimmung der gemischtvenösen Sättigung kann in der Regel durch die zentralvenöse Sättigungsmessung ersetzt werden. Patienten mit unzureichendem Ansprechen auf die Therapie, bei denen der Füllungsdruck des linken Ventrikels unklar ist, können von einer Messung des Wedge-Druckes über einen Pulmonalkatheter profitieren (ESC Guidelines 2012). Auch bei instabilen Patienten mit pulmonaler Hypertension oder erhöhtem Risiko für pulmonale Hochdruckkrisen (idiopathisch oder bei angeborenem Herzfehler) ist eine invasive pulmonalarterielle Druckmessung sinnvoll.

4.4.3 Pulskonturanalyse

Die Pulskonturanalyse ermöglicht die kontinuierliche Bestimmung ergänzender hämodynamischer Parameter (u.a. Herzzeitvolumen, Schlagvolumen und –variation, Pulsdruckvariation, enddiastolischer Volumenindex, intrathorakales Blutvolumen). Einige methodische Fragen sind derzeit nicht befriedigend gelöst (Fakler 2007, Mahajan 2003).

4.4.2 LA- Katheter

Linksatriale Katheter erlauben die kontinuierliche invasive Messung der linksventrikulären Vorlast. Ihre Anwendung ist wegen möglicher Komplikationen (Blutung, Tamponade, Schlaganfall) und der notwendigen chirurgischen Anlage begrenzt auf Patienten nach Herzoperation. Eine Indikation kann bei grenzwertiger Größe/Compliance bzw. Funktion des linken Ventrikels gegeben sein.

4.4.3 Nah-Infrarot-Spektroskopie (= Near-infrared spectroscopy, NIRS)

Die perioperative Messung der regionalen Oxyhämoglobinsättigung (rSO₂) des Gehirns kann zur Vermeidung akuter neurologischer Komplikationen hilfreich sein (Austin 1997). Die Anwendung der NIRS als Routineverfahren wird kontrovers diskutiert (Twedell 2010, Hirsch 2010, McQuillen 2007).

4.5 Durchführung der Diagnostik und Therapie

Die initiale Diagnostik und Therapie ist unverzüglich vor Ort durchzuführen, eine frühzeitige Verlegung auf eine pädiatrische (ggf. pädiatrisch-kardiologische) Intensivstation, die alle diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten bietet, anzustreben.

4.6 Differenzialdiagnose

Bei Feststellung einer akuten Herzinsuffizienz sind im Diagnoseprozess die in Tab. 1 aufgeführten Differenzialdiagnosen inklusive nicht-kardialer Ursachen zu klären.

4.7 Primäre Nachweisdiagnostik

Klinische Untersuchung, Blutgasanalyse, möglichst mit Laktat, Echokardiographie.

5 Therapie

Die Therapie einer akuten Herzinsuffizienz beginnt sofort. Entsprechend den publizierten Leitlinien wird bei Diagnose eines Herz- Kreislaufstillstandes reanimiert (Biarent 2010). Im Schock muss eine sofortige Intensivtherapie eingeleitet werden. Eine frühzeitige Verlegung auf eine Intensivpflegestation wird angestrebt. Die Möglichkeit einer kausalen Therapie (Katheterintervention; Operation) ist zu überprüfen. In der akuten Dekompensation muss die Therapie einer chronischen Herzinsuffizienz oftmals unterbrochen werden, da Nachlastsenker oder β -Blocker je nach hämodynamischer Situation nicht vertragen werden.

5.1 Zielparameter

Die Therapie sollte sich an der Erreichung von individuell zu definierenden Zielparametern (siehe Tab.3) orientieren, um notwendige Deeskalation oder Intensivierung zu steuern. Ein adäquater Perfusionsdruck ist insbesondere für die Koronarperfusion unabdingbar, die entscheidende Größe ist jedoch ein ausreichendes Herzminutenvolumen. Da eine direkte Messung des Herzminutenvolumens und der Widerstände im systemischen bzw. pulmonalen Kreislauf nur in Ausnahmefällen möglich ist, wird in der klinischen Routine abgeschätzt, ob das Herzminutenvolumen adäquat ist.

5.2. Allgemeine Maßnahmen

Beim kritisch kranken Kind ist die Anlage eines mehrlumigen zentralen Venenkatheters indiziert, jedoch darf sich dadurch die Initiierung der Notfalltherapie nicht verzögern. Ggf. muss über periphere Zugänge oder eine intraossäre Kanüle der Kreislauf stabilisiert werden (vgl. Biarent 2010).

Bei normaler Anatomie und transkutaner Sauerstoffsättigung <90% ist Sauerstoff zur Verbesserung der Gewebeoxygenierung indiziert. Cave: Die Sauerstoffgabe kann bei Rezirkulationsvitien oder Shunt-abhängiger Lungenperfusion die Herzinsuffizienz aggravieren. Eine Anämie sollte durch Bluttransfusion korrigiert werden, bei zyanotischen Vitien wird ein hoher Hämoglobinwert (14 –16 g/dL, in besonderen Situationen höher) angestrebt. Zur Kreislaufentlastung sollte der Sauerstoffverbrauch durch strikte Vermeidung unnötigen körperlichen und psychischen Stresses und Behandlung von Fieber gesenkt werden. Sedierung senkt den Sauerstoffverbrauch, erschwert allerdings die neurologische Beurteilung. Bei schwerer Kreislaufinsuffizienz ist die Beatmung mit positiv endexpiratorischem Druck indiziert. Die Einleitung zur Intubation kann durch den Wegfall endogener Katecholamine und peripheren Widerstandsverlustes einen Herz-Kreislaufstillstand provozieren. Bei unter Beatmung fortbestehender akuter Herzinsuffizienz können tiefe Sedierung, Relaxierung und Kühlung den O₂-Verbrauch weiter senken, wobei bei postoperativen Patienten der Effekt auf die Blutgerinnung beachtet werden muss. Eine metabolische Azidose vermindert die Empfindlichkeit des Myokards gegenüber Katecholaminen und erhöht die Gefäßwiderstände. Daher sollte diese ausgeglichen werden (ab einem Basenexzess von -5 mmol/L oder mehr).

5.3 Medikamentöse Therapie

Es muss vorab erwähnt werden, dass keine methodisch hochwertigen, randomisierten, kontrollierten Studien für eine der erwähnten medikamentösen Therapieoptionen im Kindesalter vorliegen.

Die vorliegenden Empfehlungen beruhen auf klinischer Erfahrung und Expertenkonsens.

5.3.1 Optimierung der Vorlast

Besteht der Verdacht auf eine nicht ausgeschöpfte Vorlastreserve (beurteilbar durch Echoparameter, Herzfrequenz, LA-Druck, Reaktion auf Kopftieflage und Leberdruck) ist eine probatorische Volumengabe indiziert. Menge und Geschwindigkeit richtet sich nach dem Ausmaß des Defizits und der Myokardfunktion (initial 10 – 30 ml/kg Vollelektrolytlösung).

Führt die Volumengabe nicht zu einer Verbesserung und besteht eine linksventrikuläre Funktionseinschränkung werden Medikamente zur Inotropiesteigerung eingesetzt.

Bei stark erhöhtem Füllungsdruck oder klinischen Zeichen einer pulmonalen oder systemvenösen Kongestion ist die Optimierung der Vorlast dagegen durch Volumenentzug (Diuretika) bzw. die Gabe von Nitroglycerin indiziert, ggf. ebenfalls in Kombination mit einer Inotropiesteigerung bzw. Nachlastsenkung.

Wichtig ist die differenzialdiagnostische Abgrenzung zur schweren restriktiven Funktionsstörung oder Perikardtamponade. Bei diesen Erkrankungen kann die Senkung der Nachlast oder der Volumenentzug zum Herz-Kreislaufstillstand führen. Auch bei hypertrophiertem Myokard können Füllungsdrücke von 15 mmHg für eine ausreichende Vordehnung des Ventrikels erforderlich sein.

Weiterhin muss ein Rechtsherzversagen, eine pulmonale Hypertension oder ein inadäquat hoher pulmonalarterieller Widerstand bei Fontanzirkulation o.ä. abgegrenzt werden. In diesen Fällen ist durch pulmonalarterielle Widerstandssenkung eine Erhöhung der Vorlast (bessere Füllung) des systemischen Ventrikels zu erreichen.

Nach Optimierung der Vorlast und persistierender akuter Herzinsuffizienz kann die weitere spezifische medikamentöse Therapie vor allem an den systemarteriellen Blutdruckwerten, der Pumpfunktion der Ventrikel und der Einschätzung der Gefäßwiderstände orientiert werden.

5.3.2 Nachlast

Ziel ist eine Normalisierung der Gefäßwiderstände bei adäquatem Perfusionsdruck. Kinder mit normaler Anatomie oder nach biventrikulärer Korrekturoperation eines angeborenen Herzfehlers und erhöhtem systemvaskulärem Widerstand werden in der Regel mit einem Inodilatator (alternativ Dobutamin) behandelt; bei Vorliegen einer arteriellen Hypotension sollten positiv inotrope Medikamente ohne Nachlastsenkung eingesetzt werden (in der Regel Adrenalin), insbesondere um die Koronarperfusion nicht zu verschlechtern. Der Einsatz von niedrig dosierten Vasopressoren kann sinnvoll sein.

Bei hypertrophiertem Myokard (z.B. nach Korrektur einer Aortenklappen- oder -isthmusstenose) wird die Nachlast durch Vasopressoren erhöht.

Bei univentrikulärem Herzen jeglicher Palliationsstufe oder Rechtsherzversagen ist die gezielte medikamentöse Behandlung der pulmonalvaskulären Widerstände besonders wichtig. Bei erhöhten Widerständen ist die Lungenperfusion reduziert, nach Glenn- oder Fontanoperation (und ihren Varianten) sowie pulmonalarterieller Hypertension ohne Herzfehler hängt die adäquate Ventrikelfüllung von einem niedrigen Widerstand in der Lungenstrombahn ab (zur Therapie vgl. 5.4.2).

5.3.3 Chronotropie

In der akuten Herzinsuffizienz besteht eine Bedarfstachykardie, die in der Regel nicht spezifisch behandelt wird. Postoperativ kann es durch verschiedene Erregungsbildungs- und Überleitungsstörungen zu einer nicht adäquaten Herzfrequenz kommen. Diese kann durch Schrittmachertherapie behandelt werden. In besonderen Fällen kann eine medikamentöse Reduktion der Herzfrequenz eine deutliche Steigerung des HZV bewirken.

5.3.4 Inotropie

Positiv inotrope Medikamente werden insbesondere bei akutem Herzversagen mit arterieller Hypotension eingesetzt. In Reanimationsituationen und der postoperativen Intensivtherapie haben sie einen festen Platz. Bei akut verschlechterter chronischer Herzinsuffizienz oder Kardiomyopathien ist die kurzfristige Anwendung indiziert. Besteht jedoch bei diesen Erkrankungen die Notwendigkeit von positiv inotroper Therapie über mehrere Tage oder müssen die Dosierungen rasch eskaliert werden, ist die Indikation für mechanische Kreislaufunterstützung zu prüfen (vgl. 5.6).

5.3.5 Inotropika

Alle Katecholamine erhöhen dosisabhängig den myokardialen O_2 – Verbrauch und das Arrhythmierisiko, die Dosis-Wirkungsbeziehungen sind altersabhängig und im Einzelfall nicht exakt vorhersagbar. Für die Dosisangaben gibt es im Kindesalter keine ausreichenden Studiendaten, die Dosierung wird wesentlich von der klinischen Situation bestimmt. Volumenmangel und Azidose sollten, wenn möglich, ausgeglichen werden, da sie die Wirkung von Katecholaminen regelhaft vermindern.

5.4 Medikamentöse Therapie bei verschiedenen Grunderkrankungen

Es können keine Evidenz-basierten Empfehlungen gegeben werden.

5.4.1 Dilatative Kardiomyopathie und Myokarditis

Häufig ist ein linksventrikuläres Versagen mit erhöhten Füllungsdrücken, Stauung und hochgradig eingeschränkter Kontraktilität und Hypotension führend. Je nach Ausmaß der Kontraktilitätseinschränkung Milrinon und/oder Dobutamin, falls nicht ausreichend Adrenalin, bei Volumenüberladung Diuretika.

5.4.2 Rechtsherzversagen, Pulmonale Hypertension

Es bestehen erhöhte rechtsventrikuläre Füllungsdrücke mit Ausbildung von Ödemen, Pleuraergüssen, Aszites; zusätzliche Beeinträchtigung der linksventrikulären Funktion durch Septumshift.

Die Inotropie wird durch Milrinon oder Dobutamin gesteigert, bei systemischer Hypotension Therapie mit Vasopressoren. Sofortige Gabe von O_2 ; akute Senkung des pulmonalvaskulären Widerstandes mit Prostacyclinen (inhalativ, intravenös), ggf. Sildenafil, Azidoseausgleich (Basenexzess nicht negativ!). Beatmungsindikation ist streng zu stellen. Bei beatmeten Patienten inhalatives NO , Beatmung mit möglichst langen Expirationszeiten, Normoventilation (pCO_2 35-40 mmHg). Die Optimierung der Vorlast muss vorsichtig erfolgen, häufig liegt zwar eine Volumenüberladung vor, ein Entzug wird jedoch oft hämodynamisch nicht vertragen.

5.4.3 Postoperative Herzinsuffizienz nach biventrikulärer Korrektur

Die Optimierung der Vorlast ist nach zugrunde liegender Pathologie und individueller Festlegung von Zielwerten vorzunehmen (vgl. 5.3.1). Bei einfachen Vitien und präoperativ normaler Ventrikelfunktion ist häufig keine inotrope Therapie erforderlich. Ansonsten Start der medikamentösen Therapie in der Regel beim Abgang von der Herz-Lungenmaschine. Zur Inotropiesteigerung Milrinon, Dobutamin oder Adrenalin, ggf. in Kombination. (Hofmann 2003, Lechner 2012, Momeni 2011). Bei Hypotension trotz ausreichender Vorlast kann die zusätzliche Gabe von Vasopressoren sinnvoll sein (Koronarperfusion). Im postoperativen Verlauf muss die Therapie der klinischen Situation angepasst werden.

Bei hypertrophiertem Myokard mit guter systolischer Funktion sind erst nach Gabe von ausreichendem Volumen Vasopressoren indiziert. Eine Tachykardie ist zu vermeiden, bzw. zu behandeln.

5.4.4 Postoperative Herzinsuffizienz bei aortopulmonalem Shunt

Die Therapie wird entsprechend dem vorliegenden Herzfehler angepasst. Bei Imbalanz der pulmonalen zur systemischen Perfusion muss immer auch die Funktion des Shunts evaluiert werden. Zu hohe pulmonale Perfusion kann eine Verkleinerung des Shunts erfordern.

Bei univentrikulärem Herzen mit rechtem Systemventrikel (z.B. hypoplastischem Linksherzsyndrom) sind Maßnahmen zur Verminderung des Sauerstoffverbrauchs wie unter 5.2 beschrieben essentiell, insbesondere Vermeidung von erhöhter Körpertemperatur. Mit steigendem Verhältnis von pulmonaler zu systemischer Perfusion (Q_p/Q_s) bei konstantem Hämoglobinwert verschlechtert sich das systemische Sauerstoffangebot (Barnea 1998, Li 2007). Nachlastsenkung und ausreichend hoher Hämoglobinwert (siehe LL HLHS) sind die wichtigsten Interventionen zur Optimierung von Q_p/Q_s und systemischem Sauerstoffangebot (Li 2007, Naito 2010, Photiadis 2006). Die eingeschränkte myokardiale Funktion wird durch Nachlastsenkung (z.B. Phentolamin) und Inotropika (Milrinon bzw. Dobutamin und Adrenalin) unterstützt. Dopamin erhöht den systemischen Sauerstoffverbrauch und die Sauerstoffextraktion (Li 2006) und kann nicht empfohlen werden. Die therapeutische Beeinflussung des pulmonalen Widerstandes scheint keinen wesentlichen Einfluss auf das systemische Sauerstoffangebot zu haben. Regelmäßige, in der Initialphase stündliche, venöse und arterielle Blutgasanalysen sind erforderlich, um die medikamentöse Therapie dem sich ändernden Bedarf anzupassen. Zu niedrige Nachlast mit Hypotension reduziert sowohl pulmonalen Blutfluss, als auch die Koronarperfusion und muss ggf. durch Erhöhung des systemischen Widerstandes behandelt werden.

Bei univentrikulärem Herzen mit linkem Systemventrikel (z.B. Trikuspidalklappenatresie) und insbesondere bei biventrikulärer Anatomie (z.B. Pulmonalklappenatresie mit Ventrikelseptumdefekt) ist die ventrikuläre Pumpfunktion in aller Regel gut. Die o.g. Therapieprinzipien werden auch hier angewandt, eine Erhöhung der Nachlast durch Vasopressoren wird im Allgemeinen wesentlich besser vertragen als bei Vitien mit rechtem Systemventrikel.

5.4.5 Besonderheiten bei Glenn- oder Fontanhämodynamik

Unloading des Ventrikels nach der Operation, Tachykardie, Widerstandsverlust durch Inflammation und Überdruckbeatmung behindern die ventrikuläre Füllung und verringern somit das Herzzeitvolumen. Zur Verbesserung der pulmonalen Perfusion werden die unter 5.4.2 beschriebenen Maßnahmen angewandt. Eine möglichst frühe Extubation verbessert die Hämodynamik und verkürzt den Aufenthalt auf der Intensivstation (Morales 2008). Ein positiver endexpiratorischer Atemwegsdruck bis 5 mmHg beeinträchtigt die Hämodynamik nicht (Williams 1984), inhalatives NO verbessert die Hämodynamik (Gamilscheg 1997). Adrenalin verursacht häufig eine Tachykardie ohne das Herzminutenvolumen zu steigern.

5.4.6 Systemarterielle hypertensive Krise

Normalisierung des Blutdrucks durch Nachlastsenkung mit Nitroprussid oder Urapidil (siehe LL arterielle Hypertonie).

5.4.7 Herzrhythmusstörungen

Siehe Leitlinien Bradykarde Herzrhythmusstörungen (22) und Tachykarde Herzrhythmusstörungen (21a).

5.4.8 Herzinsuffizienz bei Neugeborenen

Bei Neugeborenen mit kritischen angeborenen Herzfehlern oder unklarer akuter HI ist bis zur definitiven Klärung/Therapie eine Prostaglandin-Infusion erforderlich (5 – 10 – 50 ng/kg/min).

5.5 Interventionelle und operative Therapie

Über die kausale Therapie eines kritischen Herzfehlers hinaus können Gründe für eine interventionelle oder operative Therapie sein: Erguss, Tamponade, Blutung, Restdefekt. Bei therapierefraktärer postoperativer, mechanisch bedingter diastolischer Funktionsstörung („trockene Tamponade“) ist eine sekundäre Thoraxeröffnung erforderlich.

Bei Pat mit intraoperativen, myokardialen Pumpversagen und Dyssynchronie kann die Implantation eines 2. ventrikulären Elektrodenpaares zur späteren biventrikulären Stimulation bzw. ein „Multisite-Pacing“ bei univentrikulärem Herzen erwogen werden (Bacha 2004, Pham 2005).

5.6 Mechanische Ersatzverfahren

Bei Kindern mit akuter Herzinsuffizienz, die nicht auf eine medikamentöse Therapie anspricht, sind unter Beachtung der Kontraindikationen mechanische Kreislaufersatzverfahren indiziert. Hinweise dafür sind steigender Katecholaminbedarf, fortgesetzte Notwendigkeit zur Pufferung, steigendes Laktat und erhöhte Sauerstoffausschöpfung. Eine frühzeitige Kontaktaufnahme und ggf. Verlegung in eine Klinik, die Erfahrung in der Behandlung mit diesen Verfahren hat, ist essentiell. Ziel der Ersatzverfahren ist die Überbrückung bis zur Erholung oder zur Herztransplantation. Kontraindikationen zu mechanischen Ersatzverfahren sind nicht therapierbare infauste Grunderkrankungen und fehlende Einwilligung. Vor Implantation von Langzeitunterstützungssystemen muss die eventuelle Notwendigkeit einer Herztransplantation mit Patienten und den Eltern besprochen werden.

5.6.1 Veno-arterielle extrakorporale Membranoxygenierung (VA-ECMO)

Die VA-ECMO, auch als extracorporeal life support (ECLS) bezeichnet, ersetzt Herz- und Lungenfunktion. Eine ECMO mit veno-venöser Kanülierung (VV-ECMO) ist bei akutem Herzversagen nicht ausreichend zur Therapie. In der Kinderkardiologie sind die häufigsten Indikationen für den Einsatz der VA-ECMO die Unmöglichkeit nach Herzoperation vom kardiopulmonalen Bypass abgehen zu können und das früh postoperative Herzversagen, auch im Rahmen von Reanimation („E-CPR“; Thiagarajan 2007). Die Kanülierung erfolgt i.d.R. transthorakal. Außerhalb herzchirurgischer Eingriffe ist eine periphere Kanülierung möglich. Dies kommt z.B. bei therapierefraktärer Tachyarrhythmie, septischem Schock, Intoxikation und unter Reanimation in Betracht, erlaubt aber häufig keine vollständige Entlastung des Herzens und kann zu Komplikationen an den kanülierten Gefäßen führen. Unmittelbar nach Implantation einer VA-ECMO und Kreislaufstabilisierung müssen Ursachen des Herzversagens diagnostiziert und ggf. therapiert werden.

Nach VA-ECMO können etwa 40% - 50% der Kinder nach Hause entlassen werden (Paden 2013, Thiagarajan 2007). Für einzelne Diagnosen, bspw. bei Fontan-Hämodynamik ist die Prognose mit einer Rate von 35% schlechter (Rood 2011). Lange Unterstützungszeiten über 28 Tage sind mit sehr hoher Mortalität (>80%) und schlechter Lebensqualität bei den Überlebenden verbunden (Gupta 2012). Wegen der Wartezeiten auf ein Spenderorgan ist bei fehlender Erholung des Herzens und intakter übriger Organfunktion die Implantation eines Langzeitunterstützungssystems (VAD, s. 5.6.3) indiziert, sofern keine Kontraindikation gegen eine Organtransplantation besteht. Insbesondere die Beurteilung einer eventuell vorliegenden Hirnschädigung ist bei einem Kind an thorakal kanülierter VA-ECMO schwierig.

Bei isolierter pulmonalarterieller Hypertension mit Rechtsherzversagen kann die VA-ECMO als Überbrückungsverfahren bis zur Lungentransplantation eingesetzt werden.

5.6.2 Intraortale Ballongegenpulsation (IABP)

Aufgrund der Datenlage kann keine Empfehlung zur Anwendung der IABP bei Kindern gegeben werden. Unter Umständen könnte bei Jugendlichen mit normaler kardialer Anatomie in Analogie zu den Leitlinien bei Erwachsenen (McMurray 2012) die Anlage einer IABP im Einzelfall sinnvoll sein; Studiendaten hierzu fehlen (Pinkney 2002, Kalavrouziotis 2006).

5.6.3 Ventrikuläres Assist Device (VAD)

Mit mechanischen Systemen zum Ersatz der Pumpfunktion des Herzens können die linke (LVAD), die rechte (RVAD) oder beide (BVAD) Herzkammern unterstützt werden. Die Entlastung des linken Ventrikels erfolgt in der Regel über den linksventrikulären Apex, die des rechten über eine im rechten Vorhof liegende Kanüle. Parakorporale Systeme stehen zur kurzfristigen Unterstützung als Zentrifugalpumpen (Zulassung bis 30 Tage) und zur langfristigen Unterstützung als pulsatile Systeme

(BerlinHeart EXCOR®) ab einem Körpergewicht von 2,5 kg zur Verfügung. Voll implantierbare Pumpen, die einen kontinuierlichen Blutfluss erzeugen, sind ab einer Körperoberfläche von 1 m² für die Linksherzunterstützung zugelassen (HVAD®). Die Unterstützung bei Kindern mit univentrikulärer Physiologie ist möglich (Vanderpluym 2011).

Indikation: Die Implantation eines VAD ist indiziert im therapieresistenten Herzversagen bei intakter Lungenfunktion als Überbrückungstherapie zur Erholung des Herzens oder zur Transplantation und bei dieser Indikation der ECMO überlegen (Fraser 2012). Zur Feststellung der Indikation sollte das Ausmaß der Beeinträchtigung klassifiziert werden, z.B. nach dem Intermacs®-Profil (Stevenson 2009). Allgemein als Indikation akzeptiert sind kardiogener Schock (Intermacs Profil 1) sowie zunehmende Verschlechterung trotz inotroper Therapie mit sekundärer Organbeeinträchtigung (Intermacs Profil 2). Die sekundäre Organbeteiligung wird definiert als Verschlechterung der glomerulären Filtrationsrate <50%, des Ernährungsstatus über mehr als 1 Woche trotz optimaler Therapie, Notwendigkeit zur Beatmung, Bettlägerigkeit über mehr als 1 Woche. Da die Beeinträchtigung der Organfunktion von Leber und Niere die Mortalität am VAD erhöht (Almond 2013) ist bei ausbleibender rascher Rekompensation die mechanische Unterstützung indiziert.

Präoperative Diagnostik: Vor Implantation sind echokardiographisch zu diagnostizieren: (1) Funktion und Anatomie des linken und rechten Ventrikels, (2) Aorten- bzw. Pulmonalklappeninsuffizienz, (3) intrakardiale Thromben, (4) intrakardiale Shunts inklusive PFO, (5) soweit möglich Pulmonalisdruk und Abschätzung des pulmonalarteriellen Widerstandes.

Wahl des Systems: Bei führendem linksventrikulärem Versagen wird zunächst ein LVAD implantiert. Biventrikuläre Unterstützung ist mit erhöhter Mortalität im Vergleich zur alleinigen linksventrikulären Unterstützung assoziiert (Almond 2013, Morales 2011, Fan 2011, Fan 2013). Ob die Ursache hierfür die Tatsache der biventrikulären Unterstützung ist oder ob es die Tatsache reflektiert, dass die BVAD bei kränkeren Kindern implantiert worden sind, ist nicht geklärt.

Ergebnisse: Die publizierten Überlebensraten liegen bei Kardiomyopathien über 70 – 80 % und können je nach Patientenselektion und Wartezeit abweichen (Almond 2013, Hetzer 2011, Karimova 2011). Bei operierten angeborenen Herzfehlern liegen sie niedriger, bei univentrikulären Herzen bei 40% (Weinstein 2014).

Hauptkomplikation sind thromboembolische Ereignisse (Fraser 2012, Miera 2012).

6 Nachsorge

Regelmäßige kinder-kardiologische Nachuntersuchungen, ggf. chronische Herzinsuffizienztherapie (vgl. Leitlinie Chronische Herzinsuffizienz im Kindesalter LL6b). Neurologische Nachuntersuchungen sind empfehlenswert.

7 Literatur

1. Almond CS, Morales DL, Blackstone EH, Turrentine MW, Imamura M, Massicotte MP, et al. Berlin Heart EXCOR Pediatric Ventricular Assist Device for Bridge to Heart Transplantation in US Children. *Circulation*. 2013 Apr 22;127(16):1702–11.
2. Andrews RE, Fenton MJ, Ridout DA, Burch M, on Behalf of the British Congenital Cardiac Association. New-Onset Heart Failure Due to Heart Muscle Disease in Childhood: A Prospective Study in the United Kingdom and Ireland. *Circulation*. 2008 Jan 1;117(1):79–84.
3. Austin EH, Edmonds HL, Auden SM, Seremet V, Niznik G, Sehic A, et al. Benefit of neurophysiologic monitoring for pediatric cardiac surgery. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1997 Nov;114(5):707–15–717–discussion715–6.
4. Bacha EA, Zimmermann FJ, Mor-Avi V, Weinert L, Starr JP, Sugeng L, et al. Ventricular resynchronization by multisite pacing improves myocardial performance in the postoperative single-ventricle patient. *Ann Thorac Surg*. 2004;78:1678–83.
5. Barnea O, Santamore WP, Rossi A, Salloum E, Chien S, Austin EH. Estimation of oxygen delivery in newborns with a univentricular circulation. *Circulation*. Am Heart Assoc. 1998;98(14):1407–13.

6. Biarent D, Bingham R, Eich C, López-Herce J, Maconochie I, Rodríguez-Núñez A, et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 6. Paediatric life support. Resuscitation. 2010 Oct;81(10):1364–88.
7. Butts RJ, Scheurer MA, Atz AM, Zyblewski SC, Hulsey TC, Bradley SM, et al. Comparison of Maximum Vasoactive Inotropic Score and Low Cardiac Output Syndrome As Markers of Early Postoperative Outcomes After Neonatal Cardiac Surgery. *Pediatr Cardiol*. 2012 Feb 15;33(4):633–8.
8. Chin TK et al. Developmental changes in cardiac myocyte calcium regulation. *Circ Res*. 1990; 75:574-579
9. Colan SD et al. Developmental modulation of myocardial mechanics: age and growths-related alterations in afterload and contractility. *JACC* 1992; 19:619-629.
10. Fakler U, Pauli C, Balling G, Lorenz HP, Eicken A, Hennig M, et al. Cardiac index monitoring by pulse contour analysis and thermodilution after pediatric cardiac surgery. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2007 Jan;133(1):224–8.
11. Fan Y, Zhang AM, Weng YG, Huebler M, Miera O, Franz N, et al. Factors associated with the need of biventricular mechanical circulatory support in children with advanced heart failure. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013 Apr 8;43(5):1028–35.
12. Fan Y, Weng Y-G, Huebler M, Cowger J, Morales D, Franz N, et al. Predictors of in-hospital mortality in children after long-term ventricular assist device insertion. *J Am Coll Cardiol. Am Coll Cardio Found*; 2011;58(11):1183–90.
13. Fraser CD Jr., Jaquiss RDB, Rosenthal DN, Humpl T, Canter CE, Blackstone EH, et al. Prospective Trial of a Pediatric Ventricular Assist Device. *N Engl J Med*. 2012 Aug 9;367(6):532–41.
14. Gamillscheg A, Zobel G, Urlesberger B, Berger J, Dacar D, Stein JI, et al. Inhaled nitric oxide in patients with critical pulmonary perfusion after Fontan-type procedures and bidirectional Glenn anastomosis. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1997 Mar;113(3):435–42.
15. Gevers M, van Genderingen HR, Lafeber HN, Hack WW. Accuracy of oscillometric blood pressure measurement in critically ill neonates with reference to the arterial pressure wave shape. *Intensive Care Med*. 1996 Mar;22(3):242–8.
16. Gupta P, McDonald R, Chipman CW, Stroud M, Gossett JM, Imamura M, et al. 20-Year Experience of Prolonged Extracorporeal Membrane Oxygenation in Critically Ill Children With Cardiac or Pulmonary Failure. *Ann Thorac Surg*. 2012 May 1;93(5):1584–90.
17. Hetzer R, PhD EVPM, PhD VA-MM, PhD YWM, MD OM, PhD FBM, et al. Single-center experience with treatment of cardiogenic shock in children by pediatric ventricular assist devices. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2011 Mar 1;141(3):616–623.e1.
18. Hirsch JC, Charpie JR, Ohye RG, Gurney JG. Near Infrared Spectroscopy (NIRS) Should Not Be Standard of Care for Postoperative Management. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*. 2010;13(1):51–4.
19. Hoffman TM, Wernovsky G, Atz AM, Kulik TJ, Nelson DP, Chang AC, et al. Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease. *Circulation. Am Heart Assoc*; 2003;107(7):996–1002.
20. Ilies C, Bauer M, Berg P, Rosenberg J, Hedderich J, Bein B, et al. Investigation of the agreement of a continuous non-invasive arterial pressure device in comparison with invasive radial artery measurement. *British Journal of Anaesthesia*. 2012 Jan 16;108(2):202–10.
21. Kalavrouziotis G, Karunaratne A, Raja S, Ciotti G, Purohit M, Corno AF, et al. Intra-aortic balloon pumping in children undergoing cardiac surgery: An update of the Liverpool experience. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2006 Jun;131(6):1382–1389.e1.
22. Karimova A, Van Doorn C, Brown K, Giardini A, Kostolny M, Mathias M, et al. Mechanical bridging to orthotopic heart transplantation in children weighing less than 10 kg: feasibility and limitations. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011 Mar;39(3):304–9.

23. Lechner E, Hofer A, Leitner-Peneder G, Freynschlag R, Mair R, Weinzettel R, et al. Levosimendan versus milrinone in neonates and infants after corrective open-heart surgery. *Pediatric Critical Care Medicine*. 2012 Sep;13(5):542–8.
24. Li J, Zhang G, McCrindle BW, Holtby H, Humpl T, Cai S, et al. Profiles of hemodynamics and oxygen transport derived by using continuous measured oxygen consumption after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007 Feb;133(2):441–3.
25. Li J, Zhang G, Holtby H, Humpl T, Caldaroni CA, Van Arsdell GS, et al. Adverse Effects of Dopamine on Systemic Hemodynamic Status and Oxygen Transport in Neonates After the Norwood Procedure. *J Am Coll Cardiol*. 2006 Nov;48(9):1859–64.
26. Mahajan A, Shabanie A, Turner J, Sopher MJ, Marijic J. Pulse Contour Analysis for Cardiac Output Monitoring in Cardiac Surgery for Congenital Heart Disease. *Anesthesia & Analgesia*. 2003 Nov;1283–8.
27. McMurray JJV, Adamopoulos S, Anker SD, Auricchio A, Bohm M, Dickstein K, et al. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2012: The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2012 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *European Journal of Heart Failure*. 2012 Jul 24;14(8):803–69.
28. McQuillen PS, Nishimoto MS, Bottrell CL, Fineman LD, Hamrick SE, Glidden DV, et al. Regional and central venous oxygen saturation monitoring following pediatric cardiac surgery: Concordance and association with clinical variables. *Ped Critical Care Med*. 2007 Mar;8(2):154–60.
29. Miera O, Potapov EV, Redlin M, Stepanenko A, Berger F, Hetzer R, et al. First Experiences With the HeartWare Ventricular Assist System in Children. *Ann Thorac Surg*. 2011 Apr 1;91(4):1256–60.
30. Momeni M, Rubay J, Matta A, Rennotte MT, Veyckemans F, Poncelet AJ, et al. Momeni J Cardiothorac Vasc An 2011 Levosimendan in pediatric CHD. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2011 Jun 1;25(3):419–24.
31. Morales DLS, Carberry KE, Heinle JS, McKenzie ED, Fraser CD Jr., Diaz LK. Extubation in the Operating Room After Fontan's Procedure: Effect on Practice and Outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2008 Aug;86(2):576–82.
32. Naito Y, Aoki M, Watanabe M, Ishibashi N, Agematsu K, Sugimoto K, et al. Factors Affecting Systemic Oxygen Delivery After Norwood Procedure With Sano Modification. *Ann Thorac Surg*. 2010 Jan 1;89(1):168–73.
33. Paden ML, Conrad SA, Rycus PT, Thiagarajan RR. Extracorporeal Life Support Organization Registry Report 2012. *ASAIO Journal*. 2013;59(3):202–10.
34. Pham PP, Balaji S, Shen I, Ungerleider R, Li X, Sahn DJ. Impact of conventional versus biventricular pacing on hemodynamics and tissue doppler imaging indexes of resynchronization postoperatively in children with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46:2284–9.
35. Photiadis J, Sinzobahamvya N, Fink C, Schneider M, Schindler E, Brecher AM, et al. Optimal pulmonary to systemic blood flow ratio for the best hemodynamic status and outcome early after Norwood operation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2006;29:551–6.
36. Pinkney KA, Minich LL, Tani LY, Di R, Veasy LG, McGough EC, et al. Current results with intraaortic balloon pumping in infants and children. *Ann Thorac Surg*. 2002 Mar;73(3):887–91.
37. Pytte M, Dybvik K, Sexton J, Straume B, Nielsen EW. Oscillometric brachial mean artery pressures are higher than intra-radial mean artery pressures in intensive care unit patients receiving norepinephrine. *Acta Anaesthesiol Scand*. 2006 Jul;50(6):718–21.
38. Rood KL, MD SAT, MD CSB, MPH JWSM, MPH PTR, MD FF-T, et al. Extracorporeal membrane oxygenation support after the Fontan operation. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2011 Sep 1;142(3):504–10.

39. Rossano JW, MD JJK, MD JAD, MD JFP, MD FZ, PhD DEG, et al. Prevalence, Morbidity, and Mortality of Heart Failure. *Journal of Cardiac Failure*. Elsevier Inc; 2012 Jun 1;18(6):459–70.
40. Stevenson LW, Pagani FD, Young JB, Jessup M, Miller L, Kormos RL, et al. INTERMACS Profiles of Advanced Heart Failure: The Current Picture. *J Heart Lung Transplant*. 2009 Jun 1;28(6):535–41.
41. Tanaka H et al. Role of beta-adrenoreceptor-adenylate-cyclase system in the developmental decrease in sensitivity to isoprenaline in foetal and neonatal rat heart. *Br J Pharmacol* 1990; 100:138-142.
42. Thiagarajan RR, Laussen PC, Rycus PT, Bartlett RH, Bratton SL. Extracorporeal Membrane Oxygenation to Aid Cardiopulmonary Resuscitation in Infants and Children. *Circulation*. 2007 Oct 9;116(15):1693–700.
43. Tweddell JS, Ghanayem NS, Hoffman GM. Pro: NIRS is “Standard of Care” for Postoperative Management. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2010;13(1):44–50.
44. VanderPluym CJ, Rebeyka IM, Ross DB, Buchholz H. The use of ventricular assist devices in pediatric patients with univentricular hearts. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;141:588-90.
45. Weinstein S, Bello R, Pizarro C, Fynn-Thompson F, Kirklin J, Guleserian K, et al. The use of the Berlin Heart Excor in patients with functional single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;147:697-704.
46. Williams DB, Kiernan PD, Metke MP, Marsh HM, Danielson GK. Hemodynamic response to positive end-expiratory pressure following right atrium-pulmonary artery bypass (Fontan procedure). *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984 Jan 12;87(6):856–61.

Tabelle 1: Ursachen akuter Herzinsuffizienz

Normale Anatomie/funktionelle Einschränkung

Myokarditis	
Kardiomyopathie	<i>Dilatativ, hypertroph, restriktiv (postinfektiös, idiopathisch, metabolisch, ischämisch, bei Muskelerkrankung, nach Chemotherapie)</i>
Pulmonale Hypertension	<i>U.a. bei idiopathischer/hereditärer PH, Lungenerkrankung, Lungenembolie</i>
Rhythmusstörung	<i>AV-Blockierung, supraventrikuläre oder ventrikuläre Tachykardie</i>
Perikardtamponade	
Hypertensive Krise	
Klappenstenose/-insuffizienz	<i>Endokarditis, rheumatisches Fieber</i>
Nicht kardiale Grunderkrankung	<i>U.a. septischer Schock, Anämie, Spannungspneumothorax, Trauma, Intoxikation</i>

Angeborener Herzfehler/strukturelle Anomalie

Volumenbelastung	Shuntvitien, Klappeninsuffizienzen, arteriovenöse Fisteln
Obstruktion	Intrakavitäre Stenose, Klappenstenosen, Gefäßstenosen
Hypoxie	Zyanotische Herzfehler
Ischämie	Koronaranomalie
Komplexe Anatomie	UVH, Palliationsergebnisse

Postoperativ können weitere Faktoren zu einer Herzinsuffizienz führen, wie bspw. Herzrhythmusstörungen, Perikardtamponade, Anämie, SIRS.

Tabelle 2: Berechnung wichtiger Kreislaufparameter

Berechnung wichtiger Kreislaufparameter

Arterio-venöse Sauerstoffdifferenz (AVDO ₂)	$(1,34 \text{ [mL/g]} \times \text{Hb [g/dL]}) \times (\text{SaO}_2 - \text{SvO}_2)$
Verhältnis pulmonaler zu systemischer Perfusion (Qp/Qs)	$(\text{SaO}_2 - \text{SvO}_2) / (\text{pulmonalvenöse Sättigung} - \text{pulmonalarterielle Sättigung})$

Tabelle 3: Parameter zur orientierenden Beurteilung des Herzminutenvolumens

Parameter	Zielwert
ZVS	Ohne Zyanose: >60%
AVDO ₂	4-6 ml/dl bzw. 30 – 40%
AVD O ₂ , vereinfacht zu (SaO ₂ – SvO ₂)	30 – 40%
Blutgasanalyse	Base excess ausgeglichen, Normokapnie
Laktat	Sinkend bis Normalisierung (<20 mg/dl bzw < 2mmol/l)
Diurese	Einsetzend, 2 - 3ml/kg/h
Temperaturdifferenz zentral/peripher	< 4°C (abhängig von Patientengröße, Medikation und Umgebungstemperatur)
Kapilläre Füllungszeit	< 2 Sek.

ZVS: Zentralvenöse Sauerstoffsättigung; AVDO₂: Arteriovenöse Sauerstoffdifferenz

Medikament	Dosis	HWZ	Zulassung bei Kindern	Kommentar
Inotropika				
Adrenalin/Epinephrin	0,01 – 0,1 (-1) $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$	3 – 10 Minuten	Ja	Positiv inotrop und chronotrop. Stimulation aller adrenerger Rezeptoren (Myokard hauptsächlich β_1 -Rezeptoren); in Dosen $> 0,1 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ überwiegt die vasokonstriktorische α_1 -Stimulation. Potentestes Katecholamin, in Reanimations- und Schocksituation Mittel der Wahl.
Dobutamin	5 – 10 (- 20) $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$	2 – 3 Minuten	Ja	Therapeutische Breite im Kindesalter ist deutlich geringer als bei Erwachsenen. Positiv inotrop durch vorrangige β_1 -Stimulation, weniger stark positiv chronotrop als Adrenalin. Der Vasotonus bleibt weitestgehend unverändert oder sinkt sogar durch sich aufhebende α_1 - und β_2 -Stimulation. Somit Katecholamin der Wahl bei pulmonalarterieller Hypertonie.
Dopamin	1 – 10 (-15) $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$	5 – 10 Minuten	Ja	Dosisabhängige Inotropie und Vasokonstriktion. In mittlerer Dosis steht die positive Ino- und Chronotropie (kardiale β_1 -Stimulation), in hohen Dosen die Vasokonstriktion (vaskuläre α_1 -Stimulation) im Vordergrund, kein Vorteil gegenüber anderen Katecholaminen; keine Indikation zur Prophylaxe oder Therapie eines Nierenversagens.
Inodilatoren				Phosphodiesterase-III-Hemmer wirken positiv inotrop und senken den systemischen und pulmonalen Gefäßwiderstand

Milrinon	Bolus 50-75 µg/kg über 15 min; dann 0,375 – 1 µg/kg/min	2 (Kinder) bis 10 Stunden (Frühgeborene), von Nierenfunktion abhängig.	Ja	Risiko eines postoperativen Low-Cardiac-Output-Syndroms kann gesenkt werden (Hoffmann 2003). Thrombozytopenie tritt bei Kindern häufiger auf als bei Erwachsenen. Vorsicht bei Frühgeborenen mit Risiken für intrakranielle Blutungen. Der Verschluss des Ductus arteriosus verlangsamt sich unter Milrinon.
Enoximon	Bolus 0,2 – 0,5 mg/kg über 10 min, dann 2 – 10 µg/kg/min	Pharmakodynamisch ähnlich wie Milrinon	Ja	Risiko von Thrombozytopenien. Eine Kurzzeittherapie von max. 24 Stunden wird empfohlen.
Levosimendan	Bolus 12 µg/kg über 10 min (optional), danach einmalig (0,05 -) 0,1 (-0,2) µg/kg/min über 24 h	Aktive Metabolite mit langer HWZ (~ 80 Std). Begrenzte Daten bei Kindern legen nahe, dass die pharmakokinetischen Eigenschaften ähnlich wie bei Erwachsenen sind.)	Nein	Hämodynamischen Effekte halten bis zu einer Woche an, danach ggf. Wiederholung. Erhöht Sensitivität der Myozyten für Calcium ohne Erhöhung der intrazellulären Calciumkonzentration (Calciumsensitizer); hemmt selektiv die Phosphodiesterase-III. Durch duale Wirkung ändert sich die Kontraktionskinetik des Herzens kaum (Calciumsensitizer verlängern, PDE-Hemmer verkürzen die Relaxationszeit). Das Arrhythmierisiko erscheint geringer als bei reinen PDE-III-Inhibitoren.; kann bei Versagen der Standardmedikation ergänzend eingesetzt werden (Angadi, 2013)
Vasopressoren				
Noradrenalin/Norepinephrin	0,01 – 0,1 – 1 µg/kg/min	2 min	Ja	Stimulation von α ₁ -Rezeptoren (Vasokonstriktion) und β ₁ -Rezeptoren, nur geringe β ₂ -Stimulation. Erhöht myokardiale Wandspannung und Sauerstoffverbrauch. Kann trotz direkter β ₁ -Stimulation über Barorezeptorreflex negativ chronotrop wirken.
Vasopressin	0,0003 – 0,002 Einheiten/kg/min	1 min	Nein	Direkte Wirkung auf Gefäße, keine chronotrope Wirkung; Reservemedikament bei therapieresistentem Widerstandsverlust.
Terlipressin	10 – 20 µg/kg als Bolus alle 4 -6 Std	50 – 80 Minuten	Nein	Alternative zu Vasopressin (Biban, 2013). Höhere Selektivität für V ₁ -Rezeptoren als Vasopressin

	oder 5 – 10 ng/kg/min			
Vorwiegend systemische Vasodilatoren				
Nitroprussidnatrium	0,5 – 10 µg/kg/min	3-4 min	Ja (kurzzeit)	Nur in Kombination mit Natriumthiosulfat einzusetzen (Gefahr der Cyanidintoxikation). Ausgeprägte Nachlastsenkung, nur unter invasiver Blutdruckmessung. Kombination mit Sildenafil verstärkt die Vasodilatation massiv.
Urapidil	1 – 4 mg/kg als Bolus; 0,5 – 2 mg/kg/h	3 Std.	Nein	Blockung postsynaptischer α_1 -Rezeptoren und Aktivierung zentraler 5-HT _{1A} -Rezeptoren, durch letztere kaum ReflEXTACHYKARDIE.
Phentolamin	Bolus 250 µg/kg; (0,1 - 2 (-10) µg/kg min		Nein	Kompetitive Hemmung post-(α_1) und präsynaptischer-(α_2) Rezeptoren, durch letztere ausgeprägte ReflEXTACHYKARDIE.
Clonidin	0,5 - 3 µg/kg/h	bei Nierengesunden zwischen 6-24 Stunden, bei Insuffizienz bis 40 Stunden	Bei Kindern < 12 Jahre off- label	Agonist an präsynaptischen α_2 -Rezeptoren, daher zentrale Sympatholyse und Blutdrucksenkung. Cave: initiale Blutdruckerhöhung über Stimulation vasokonstriktorischer α_2 -Rezeptoren
Nitroglycerin	0,5 – 3 – 20 µg/kg/min	2 min	Ja	In niedriger Dosis (bis 3 µg/kg/min) vorwiegend Senkung der Vorlast (venöses Pooling), in höheren Dosen auch der Nachlast.
Vorwiegend pulmonalerterielle Vasodilatoren				
iNO	Inhalativ 2 - 20 ppm als Beimischung zum Atemgas		Ja, (vor 34 SSW off label)	Selektive Vasodilatation im pulmonalen Stromgebiet. Bei Neugeborenen und Säuglingen muss der Methämoglobinwert innerhalb einer Stunde nach Beginn der NO-Therapie mit Hilfe eines Analysengerätes gemessen werden, das zwischen fötalem Hämoglobin und Methämoglobin unterscheiden kann
Sildenafil	Oral: 8 - 20 kg: 3 x 10 mg; >20 kg: 3 x 20 mg Intravenös 0,02 – 0,04	4 Stunden (bei 10-70 kg)	Nur oral.	Phosphodiesterase-V-Hemmung

	mg/kg/h			
Epoprostenol	5-20 ng/kg/min iv	6 min (starke interindividuelle Unterschiede)	Nein	Hemmung der Thrombozytenfunktion
Iloprost	1 – 2 – 5 ng/kg/min iv 0,25 µg/kg, max. 5 µg pro Inhalation, bis zu 9 Einzelinhalationen pro Tag	30 min	Nein	Hemmung der Thrombozytenfunktion. Nur mit Inhalationssystemen sinnvoll, die eine Tröpfchengröße von < 7 µm generieren
β-Blocker				Negativ inotrop und negativ chronotrop, daher nicht bei systolischer Funktionsstörung; Spezialindikation: Herzinsuffizienz durch Ausflusstraktobstruktion mit konsekutiver Tachykardie
Metoprolol	0,5 – 2 – 5 µg/kg/min	3 – 5 Std.; kann genetisch bedingt deutlich länger sein	Nein	β ₁ -selektiv
Esmolol	Start: 500 µg/kg/min, Erhalt: 50 - 200 µg/kg/min	Etwas kürzer (~ 7 Minuten) als bei Erwachsenen	Nein	β ₁ -selektiv, nur zur Akuttherapie von Arrhythmien maximal 24 Stunden. Parallel Start eines Alternativmedikamentes.
Diuretika				
Furosemid	0,1 – 0,5 mg/kg/h iv (kurzfristig bis 1 mg/kg/h) Tagesdosis 3 - 12 (- 20) mg/kg/d	etwa 1 Stunde	Ja	Stark, kurz und schnell wirkendes Schleifendiuretikum. In Ausnahmefällen sind kurzfristige Dosierungen bis 3 mg/kg/h außerhalb der Zulassung beschrieben.